UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE
Directeur: Professeur Noël Genton

EVALUATION FONCTIONNELLE ET PRONOSTIQUE DES MALFORMATIONS ANORECTALES

Thèse
présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Lausanne pour l'obtention du grade
de docteur en médecine

par

Denis Berger
Médecin diplômé de la Confédération suisse
Originaire de Neuchâtel (NE) et Oberthal (BE)

1977

Stuttgart
Hippokrates Verlag
1978

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546820_0050

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE
Directeur: Professeur Noël Genton

EVALUATION FONCTIONNELLE ET PRONOSTIQUE DES MALFORMATIONS ANORECTALES

Thèse
présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Lausanne pour l'obtention du grade
de docteur en médecine

par

Denis Berger
Médecin diplômé de la Confédération suisse
Originaire de Neuchâtel (NE) et Oberthal (BE)

Stuttgart
Hippokrates Verlag
1978

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE
FACULTÉ DE MÉDECINE

Le Conseil de la Faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs *N. Genton* et *R. Mosimann*, et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée:

EVALUATION FONCTIONNELLE ET PRONOSTIQUE
DES MALFORMATIONS ANO-RECTALES

présentée par M. *Denis Berger,* médecin diplômé de la Confédération suisse, pour l'obtention du grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Lausanne, le 13 septembre 1977

Le Doyen:
Prof. *G. Favez*

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma femme
A mon fils
A mes parents

Que Monsieur le Professeur *Noël Genton* qui a su me communiquer son enthousiasme de la chirurgie pédiatrique, trouve dans ce travail l'expression de ma reconnaissance.

Sonderdruck aus „Zeitschrift für Kinderchirurgie und Grenzgebiete“
Band 22/Heft 3/1977, S. 286–312 © Hippokrates Verlag, Stuttgart

Evaluation Fonctionnelle et Pronostique des Malformations Anorectales[1]

Functional and Prognostic Evaluation of Anorectal Malformations

D. Berger, C. L. Schneider, M. Landry et *N. Genton*

Service universitaire de chirurgie pédiatrique (Directeur: Prof. Dr. N. Genton), centre d'électroencéphalographie et d'électromyographie du service universitaire de neurologie (Directeur: Prof. Dr. F. Regli) et service universitaire de radiologie (Directeur: Prof. Dr. G. Candardjis), CHUV, Lausanne

Introduction

La continence anorectale et la défécation sont le résultat équilibré de la sommation et de la maturation de mécanismes statiques et dynamiques. Les malformations anorectales sont des affections détruisant ou compromettant l'activité de cette région.

L'obtention d'une continence post-opératoire parfaite est le but de toute chirurgie des imperforations anales (29).

Cette étude a pour objet de présenter une méthode originale d'exploration de cette fonction dans les cas de malformations anorectales grâce à la synthèse d'une étude clinique, électromyographique et radiologique. Dans la phase pré-opératoire, cette exploration devra offrir la possibilité d'une appréciation pronostique de la fonction anorectale afin de diriger plus efficacement le choix thérapeutique. Dans la phase post-opératoire, elle devra permettre une meilleure objectivation de la qualité de cette nouvelle fonction ou de dépister la cause d'une éventuelle insuffisance.

1 Dédié à la mémoire de notre maître et ami le Prof. Max Grob.

Méthode d'investigation clinique, électromyographique et radiologique

A – Etude clinique

L'étude clinique comporte deux volets complémentaires : une anamnèse systématique et un examen de l'enfant dont le toucher rectal est le principal centre d'intérêt. Nous avons d'abord cherché à définir l'influence de la consistance des selles sur la continence. La présence d'un besoin de défécation et la qualité de son contrôle sont souvent ardus à cerner, surtout chez les tout petits enfants. Les parents manquent parfois de comparaison et restent à l'occasion imprécis. Souvent, seule l'observation clinique permet d'éclaircir la question.

Finalement, le *toucher rectal* représente un examen extrêmement important. En plus de l'examen classique, avant tout morphologique (appréciation de la topographie et du tonus du sphincter externe, du sphincter interne et de la sangle pubo-rectale), nous avons cherché quelques particularités fonctionnelles donnant un aperçu de l'état neurologique (5) :

1. La contraction ou la relaxation volontaire du sphincter externe et de la sangle pubo-rectale démontre l'intégrité des connexions cortico-rectales.
2. Les réponses réflexes à la toux ou à l'inspirium profond nécessitent l'intégrité d'un arc réflexe situé entre D6 et L1.
3. Le réflexe cutanéo-anal nécessite un arc réflexe normal passant par S2–S4, le dernier segment sacré étant le plus engagé.

En s'inspirant de la classification des résultats proposés par *Louw* (20), en 1970, nous avons groupé nos observations cliniques en trois classes (Tabl. I).

Tableau I Appréciation clinique

Résultats
Score 1 = Mauvais
– incontinence totale sans contrôle possible
– pas de sensation rectale
– pas de contraction de la sangle pubo-rectale
Score 2 = Satisfaisant
– contrôle des selles solides
– incontinence pour les selles diarrhéiques
– linges régulièrement tachés par les selles
– sensation rectale mal ressentie
– contraction de la sangle pubo-rectale faible
Score 3 = Bon
– contrôle des selles solides et diarrhéiques
– linges occasionnellement tachés par les selles
– sensation rectale bien ressentie
– contraction de la sangle pubo-rectale de bonne qualité

B – Etude électromyographique

Physiopathologie électromyographique des sphincters striés ano-rectaux

Les différentes études électromyographiques des sphincters striés ont révélé quelques particularités propres à ces muscles (Tabl. II).

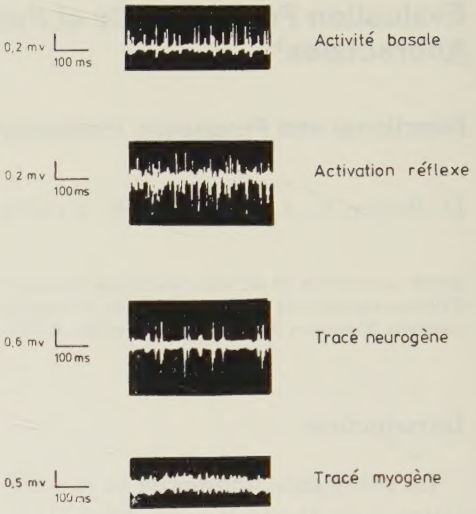


Fig. 1 Tracés électromyographiques montrant une activité basale normale (no 32, sangle), une activation réflexe (no 32, sangle), une atteinte neurogène (no 1, sangle) et une atteinte myogène (no 24, sphincter externe)

Tableau II Particularités de l'EMG des muscles striés sphinctériens

1. *Activité basale*
2. *Activation réflexe spinale*
– par augmentation de la pression intra-abdomino-thoracique
– par faible augmentation de la pression intra-rectale
– par stimulis cutanéo-périnéaux
3. *Inhibition réflexe spinale*
– par forte augmentation de la pression intra-rectale
– par défécation réflexe
4. *Activation corticale*
– par contrôle volontaire du besoin de défecation
5. *Inhibition corticale*
– par défécation volontaire

Activité basale

Le sphincter externe de l'anus et la sangle pubo-rectale présentent toujours

au repos une activité électrique, même pendant le sommeil (1, 11). Cette activité basale (Fig. 1) est assurée par un réflexe spinal qui apparaît lorsque cesse toute commande cérébrale. Il nécessite des voies ascendantes et descendantes intactes (7, 8). C'est ainsi que *Taverner* et *Smiddy* examinant des patients souffrant de tabès (destruction des cellules des cornes postérieures) démontrèrent qu'en l'absence d'impulsion viscérale, toute activité électromyographique basale disparaît dans des situations de repos bien que la voie descendante soit intacte (28). Les mêmes auteurs découvrirent chez des patients atteints de paraplégie spastique sur section médullaire haute que ce réflexe spinal persistait, ainsi qu'une activité électromyographique basale, malgré toute impossibilité de commande ou de contrôle central.

Cet arc réflexe trouve son origine dans les récepteurs intrinsèques (viscères) et surtout extrinsèques (sangle pubo-rectale et fascias). Chez des patients ayant subi une amputation anorectale et dont l'appareil musculaire sphinctérien strié est intègre (récepteurs extrinsèques), l'EMG montre une activité basale physiologique. Cet arc réflexe est donc en partie indépendant de la présence du viscère (12, 23).

Renforcement des tracés

Un renforcement du potentiel basal (Fig. 1) se retrouve d'une part lors de toute augmentation de la pression intra-abdominale et intra-thoracique (parole, toux, changement de posture, etc. . .) et, d'autre part, lors d'une faible ou moyenne augmentation de la pression du volume sigmoïdo-rectal (12).

a) *Augmentation de la pression extra-viscérale*

Le réflexe déclenché par l'augmentation de la pression intra-abdominale ou intra-thoracique est également d'origine spinal, car il se retrouve chez les paraplégiques avec lésions suprasacrées. Des stimulis sur la région génito-anale (froid, douleurs, etc. . .) augmentent également cette activité. Une influence corticale peut renforcer ce tonus basal, mais son efficacité est de courte durée, avec une fatigue rapide des structures musculaires et un appauvrissement des tracés jusqu'au retour de l'activité basale.

b) *Augmentation de la pression intra-viscérale*

Les augmentations de la pression intra-rectale ont des effets variables sur l'activité basale. Une petite augmentation de la pression, correspondant chez l'adulte à une augmentation de volume de 50 cc, renforce les tracés pour une vingtaine de secondes, puis l'activité basale réapparaît (12).

Appauvrissement des tracés

Une distension plus importante de l'ordre de 150 cc provoque une succession d'évènements surprenants (4) : le renforcement des tracés est passager puis fait place à une disparition de l'activité basale, qui persistera tant que n'est pas retiré le ballon intra-rectal. Ces phénomènes se rencontrent également dans les syndromes de transsection médullaire

supra-sacrée et sont, dans ce cas, généralement suivis d'une défécation réflexe. Il semble bien que cette phase d'inhibition soit un temps physiologique réflexe de la défécation qui sera caractérisé sur le plan électromyographique pendant toute sa durée par un appauvrissement des tracés.

Ces différentes études ont donc révélé la présence et l'importance du tonus basal, le rôle clé du centre sacré. La sangle pubo-rectale et le sphincter externe sont responsables de la formation et de l'exécution de mécanismes de défense (continence passive et active), alors que la paroi rectale semble surtout être un des éléments importants du réflexe de défécation (3, 14, 16).

Renseignements apportés par l'EMG des muscles striés

Ces renseignements sont schématiquement de deux ordres. D'une part, les tracés peuvent être physiologiques (19) (Tabl. II) avec une activité basale, une activation spinale ou corticale et une inhibition lors de la défécation. D'autre part, ils peuvent être pathologiques. Dans ce cas, on peut distinguer deux groupes (Tabl. III) : l'EMG peut mettre en évidence une atteinte neurogène (Fig. 1) qui traduit une atteinte spinale ou un trouble au niveau du nerf lui-même. Les tracés peuvent montrer la présence d'une atteinte myogène (Fig. 1), dite «congénitale», par absence ou hypoplasie grave du muscle (par exemple état de nombreux sphincters externes des malformations anorectales hautes). On peut qualifier cette atteinte myogène de «iatrogène» dans le cas de fibrose post-opératoire. Finalement, l'atteinte myogène peut être secondaire à une atteinte neurogène grave de longue durée, par une lente transformation dégénérative du muscle concerné. Les atteintes myogènes des maladies musculaires systémiques sont évidemment possibles mais aucun patient ne présentait de tels troubles parmi les cas étudiés. Les résultats furent appréciés selon les critères exposés dans le Tabl. IV.

Tableau III Renseignements apportés par l'EMG pathologique de la sangle pubo-rectale et du sphincter externe

1. *Atteinte neurogène*
   - atteinte spinale
   - atteinte du nerf somato-moteur
2. *Atteinte myogène*
   - absence ou hypoplasie grave du muscle
   - atteinte iatrogène
   - secondaire à une atteinte neurogène grave

Tableau IV Appréciation des résultats électromyographiques

Score 3 =
pas de signe d'atteinte neurogène et/ou myogène

Score 2 =
Signes discrets d'atteinte neurogène et/ou myogène

Score 1 =
Signes nets d'atteinte neurogène et/ou myogène

Technique de l'examen

Tous les examens électromyographiques sont effectués sous anesthésie au Chlorhydrate de Kétamine (1 à 2 mg/kg iv.). En règle générale, nous réussissons à obtenir des narcoses suffisamment peu profondes pour garder un vague contact verbal avec notre jeune patient, ce qui nous permet de lui demander de «pousser» ou de «retenir».

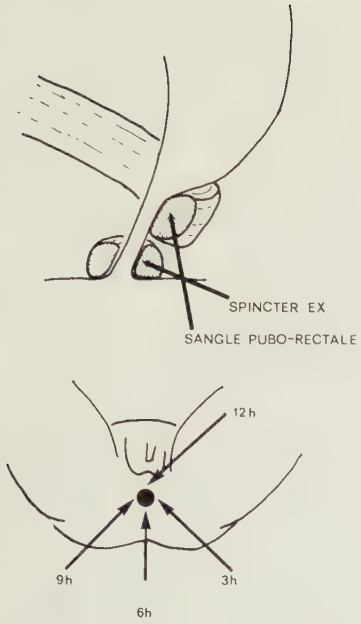


Fig. 2 Technique de l'électromyographie du sphincter externe et de la sangle pubo-rectale

L'examen proprement dit comporte deux phases (Fig. 2). Tout d'abord l'exploration du sphincter externe en plantant l'aiguille électrode à 3h., 6h., 9h. ou 12h. à l'extérieur de la zone cutanéo-muqueuse. Un doigt intra-rectal permet de contrôler continuellement la position de l'aiguille et d'éviter toute perforation. La deuxième phase consiste, après repérage digital de la sangle pubo-rectale, à enfoncer l'aiguille électrode de quelques centimètres plus profondément dans ce muscle.

C – Etude radiologique

L'objectivation radiologique de la fonction anorectale s'est considérablement améliorée grâce à de nouvelles acquisitions techniques : l'amplificateur de brillance avec enregistrement sur film 70 mm ou sur bande magnétique permet de dépasser l'image morphologique statique des clichés conventionnels et d'arriver à une analyse dynamique de la fonction anorectale (2, 6, 9, 10, 17, 20, 22). En plus de cette analyse classique, nous avons cherché à étudier très précisément certaines composantes propres aux malformations anorectales afin d'obtenir une analyse radiologique à la fois qualitative et quantitative de leurs fonctions anorectales.

Particularités radiologiques de la défécation

Sur les images de l'appareil anorectal de profil (partie supérieure Fig. 3), la sangle pubo-rectale représente le sommet d'un angle formé d'une part de la paroi inféro-postérieure du rectum et, d'autre part, de la paroi postérieure du canal anal. Dans une position basale, c'est-à-dire, en l'absence de défécation, la sangle tire le bas-fond rectal vers le haut et vers l'avant, cassant la jonction anorectale et ainsi fermant le canal anal. Nous avons appelé cet angle minimum *angle basal* ou *angle de continence*. Lors de la défécation (partie inférieure (Fig. 3), la sangle se relâche, le bas-fond rectal s'abaisse et la jonction anorectale s'efface. Nous avons également mesuré cet angle maximal appelé *angle de défécation*. La *différence* entre l'angle de défécation et l'angle basal appelé D nous semble une bonne mesure de l'activité de la sangle pubo-rectale.

D = angle de défécation – angle basal

Parallèment, au niveau du canal, on peut observer que partant d'une position basale, il va se raccourcir lors de la défécation. Cette différence de longueur

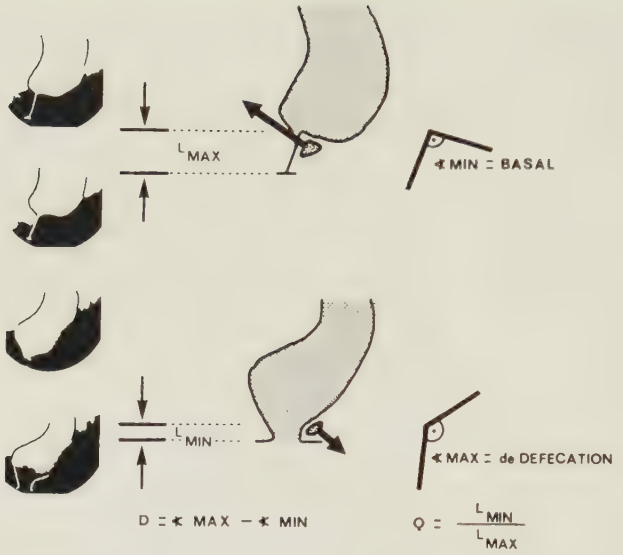


Fig. 3 Analyse radiologique de la continence (partie supérieure) et de la défécation (partie inférieure)

nous a permis de calculer le *coefficient de raccourcissement* du canal anal (Q).

$$Q = \frac{\text{Longueur lors de la défécation}}{\text{Longueur basale}}$$

Ces diverses longueurs furent mesurées entre le sommet de l'angle formé par la sangle et la partie postérieure de la marge anale. Ces différentes mesures sont une traduction qualitative et quantitative de l'action de la sangle, de l'efficacité de la fermeture et de l'ouverture du canal anal et, par voie de conséquence, de la continence radiologique.

Nos résultats radiologiques furent appréciés selon les critères exposés dans la Fig. 4, valeurs fixées par la lecture d'une cinquantaine de défécations normales.

Casuistique

Les 40 enfants présentant une malformation anorectale que nous avons contrôlés de cette façon, furent groupés en trois classes selon les critères de classification internationale des malformations anorectales proposée en 1970 lors du Congrès de Chirurgie Pédiatrique du Centenaire du Royal Children's Hospital de Melbourne (27).

Il s'agissait de 19 garçons et 21 filles (Fig. 5). Leur âge s'échelonnait de 1 à 15 ans lors des derniers contrôles post-opératoires.

Parmi les 13 *malformations hautes* ou agénésies anorectales (8 garçons et 5 filles), seules 3 d'entre elles ne présentaient pas de fistule recto-urétrale ou recto-vaginale. L'exploration radiologique du rachis permit de découvrir 7 malformations vertébrales dont 5 localisées à la région lombo-sacrée. Les autres malformations associées intéressent essentiellement les voies urinaires. Ces agénésies anorectales furent corrigées par des opérations abdomino-périnéales selon *Rehbein* (24) ou abdomino-sacro-périnéales selon *Kiesewetter* (18),

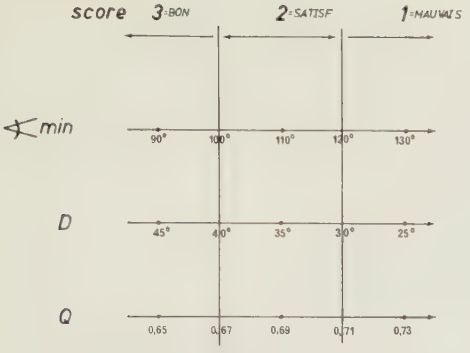


Fig. 4 Appréciation des résultats radiologiques

ce dernier type d'intervention étant devenu la règle depuis 7 à 8 ans dans notre Service. Chez deux enfants, le début du traitement chirurgical fut commencé dans un autre pays (plastie anale et plastie vagino-périnéale nos 9 et 13) et poursuivi dans une deuxième temps chez nous par une intervention abdomino-sacro-périnéale.

8 enfants représentent le groupe des *malformations intermédiaires* ou agénésies anales (5 garçons et 3 filles). Seuls 3 d'entre eux n'avaient pas de fistule. Dans ce groupe, les malformations associées sont plus rares que dans le précédent : il s'agissait une fois d'une trisomie 21 et une autre fois d'hémi-vertèbres sacrées compliquées d'un pes supinatus. La cure de la malformation fut en règle générale effectuée par une opération abdomino-sacro-périnéale selon *Kiesewetter* ou abdomino-périnéale selon *Rehbein*. De plus, on eut recours deux fois à un abaissement colique transrectal selon *Soave* (26). Il s'agissait une fois de la cure d'une fistule recto-vaginale secondaire accompagnée d'un mégacôlon sur sténose anale proximale. Le second abaissement colique selon *Soave* fut motivé par une dilatation sigmoïdienne importante consécutive à une première intervention (ano-proctoplastie par voie périnéale) au cours de laquelle on avait mal apprécié la gravité de la malformation (no 17).

Les *malformations anorectales basses* sont représentées par 19 enfants (6 garçons et 13 filles). Chez tous les garçons, il s'agissait d'un anus couvert incomplet alors que chez les filles on trouvait 5 anus vulvaires, 5 anus couverts incomplets, 2 fistules ano-vestibulaires et un anus périnéal antérieur. Dans ce groupe, il n'existait pas de malformation importante de la colonne vertébrale, exception faite d'un garçon souffrant d'une lombalisation de S1 compliquée par un diastasis pubien et par une hypoplasie d l'aile iliaque droite (no 33). C'est par des plasties ano-périnéales, des ano-procto-plasties ou des plasties dites «cut-back» que fut corrigée la malformation. Dans ce dernier groupe, un seul abaissement colique abdomino-périnéal selon *Rehbein* fut effectué quatre semaines après une plastie ano-périnéale en raison d'un lâchage secondaire de la suture ano-cutanée avec formation d'une fistule et d'un abcès régional (no 24). Finalement, une fillette (no 37) n'a pas encore été opérée d'un anus vulvaire en raison d'une opposition familiale.

Présentation des résultats

A – Résultats de l'étude clinique

(Tabl. V – VI – VII – VIII)

Le contrôle des *selles solides* est acquis pour 5 enfants du groupe des

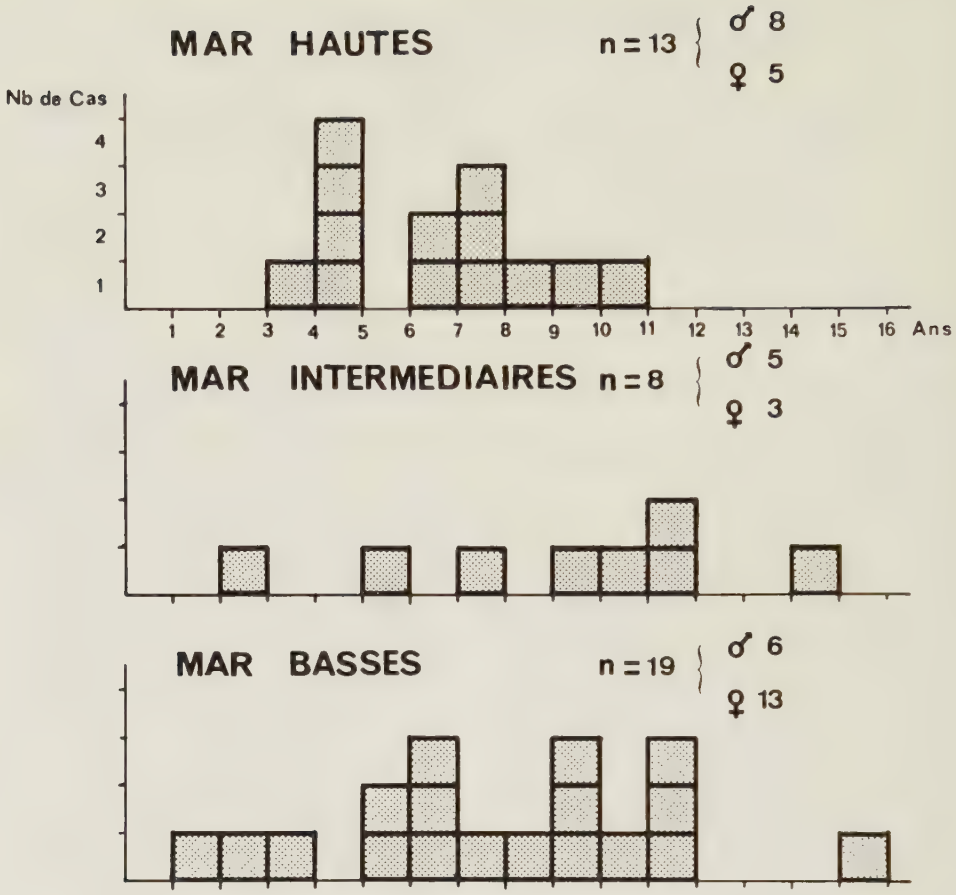


Fig. 5 Casuistique : 40 malformations anorectales (MAR)

malformations anorectales hautes, il est moins satisfaisant pour 4 autres avec présence d'un soiling fréquent. Un seul enfant présente une incontinence grave vis à vis des selles solides. Parmi les malformations intermédiaires, 5 enfants ont acquis un bon contrôle des selles solides alors que pour 3 d'entre eux la continence peut être qualifiée de satisfaisante avec un soiling très fréquent dans deux cas. Dans le groupe des malformations anorectales basses, la situation est beaucoup plus claire, le contrôle des selles solides est normal.

La situation se péjore quelque peu lorsqu'on examine les possibilités de continence en face de *selles molles ou diarrhéiques*. Dans le groupe des agénésies anorectales, seuls deux enfants sont capables de retenir les selles diarrhéiques, alors que pour 9 autres, la situation n'est que satisfaisante accompagnée d'un soiling fréquent. Finalement, deux d'entre eux (nos 1 et 2) présentent une

Tableau V Résultats de l'étude clinique

MALFORMATIONS ANORECTALES HAUTES

	CONTINENCE			BESOIN DE DEFECAT.	DEFECAT.	MOUVEMENTS (TR)		REMARQUE	SCORE
	SELLES SOLIDES	SELLES DIARRH.	GAZ			SPHINCTER EXTERNE	SANGLE PUBO-RECTALE		
1 PM 10a ♂	± (S)	—	—	±	+	—	—	Soiling fréquent	1
2 CV 9a ♀	±	—	—	±	±	—	±	Soiling fréquent	1
3 TW 8a ♂	± (S)	± (S)	—	+	+	—	±	Soiling. Pas de collaboration	2
4 GS 7a ♂	± (S)	± (S)	—	+	+	—	±	Soiling	2
5 GF 7a ♂	± (S)	± (S)	—	+	+	—	±	Soiling	2
6 OD 7a ♂	±	± (S)	—	±	+	—	+	Soiling occasionnel	2
7 PP 6a ♂	+	± (S)	?	+	+	±	+	Soiling occas. Rigidité canal	3
8 VF 6a ♂	+	+ (S)	?	Impérieux	+	±	+	Soiling occasionnel	3
9 HN 4a ♀	+	± (S)	—	±	+	+	+	Soiling relativement important	3
10 LJ 4a ♂	+	± (S)	?	?	+	±	±	Diarrhées fréquentes	3
11 NF 4a ♀	±	±	?	?	±	±	+	4 selles/jour + soiling	2
12 TC 4a ♀	±	± (S)	?	?	+	—	+	1–2 selles/jour + soiling	2
13 TS 3a ♀	+	+ (S)	?	?	+	+	+	Soiling rare	3

S = Soiling

Tableau VI Résultats de l'étude clinique

MALFORMATIONS ANORECTALES INTERMEDIAIRES

			CONTINENCE			BESOIN DE DEFECAT.	DEFECAT.	MOUVEMENTS (TR)		REMARQUE	SCORE
			SELLES SOLIDES	SELLES DIARRH.	GAZ			SPHINCTER EXTERNE	SANGLE PUBO-RECTALE		
14 BD	14a	♀	± (S)	± (S)	—	+	+	—	±	Soiling très fréquent	1
15 SM	11a	♂	+	± (S)	—	+	+	±	±		3
16 AH	11a	♀	+	± (S)	—	+	+	±	+		3
17 FO	10a	♂	±	—	—	+	+	—	±	Soiling très fréquent	1
18 BC	9a	♂	+	±	—	+	+	±	±		2
19 MJ	7a	♂	+	±	—	+	+	+	+		3
20 RB	5a	♂	+	+	?	+	+	+	+		3
21 CE	2a½	♀	±	±	?	?	+	+	+	4–5 selles/jour	2

S = Soiling

Tableau VII Résultats de l'étude clinique

MALFORMATIONS ANORECTALES BASSES

	CONTINENCE			BESOIN DE DEFECAT.	DEFECAT.	MOUVEMENTS (TR)		REMARQUE	SCORE
	SELLES SOLIDES	SELLES DIARRH.	GAZ			SPHINCTER EXTERNE	SANGLE PUBO-RECTALE		
22 SN 15a ♀	+	+	+	+	+	+	+		3
23 SA 12a ♂	+	+	+	+	±	+	+	Légère constipation	3
24 HT 11a ♂	+	± (S)	±	+	+	±	+	Fibrose anale	2
25 SF 11a ♀	+	±	±	±	+	+	+	Légère débilité	3
26 VN 11a ♀	+	+	+	+	+	±	+		3
27 CM 10a ♀	+	+	± (?)	+	+	+	+		3
28 GE 9a ♂	+	+	±	+	+	+	+		3
29 QA 9a ♀	+	± (S)	±	+	+	+	+		3
30 MS 9a ♀	+	+ (S)	±	+	±	+	+	Légére retention, défécation	3
31 SA 8a ♀	+	+	+	+	+	+	+	occas. laborieuse	3
32 DL 7a ♂	+	+	+	+	+	+	+	Occas. légère constipation	3
33 AC 6a ♂	+	+	?	+	+	+	+		3
34 RS 6a ♀	+	+	+	+	+	+	+		3
35 TB 6a ♂	+	+	?	+	+	+	+		3
36 GM 5a ♀	+	+	+	+	+	+	+		3
37 HN 5a ♀	+	± (S)	?	?	+	+	+		2
38 RS 3a ♀	+	+	?	?	+	+	+		3
39 CC 2a ♀	+	+	?	?	+	+	+		3
40 RS 1a ♀	+	+	?	?	?	+	+		3

S = Soiling

incontinence grave en présence de selles diarrhéiques. Dans le second groupe, on ne note qu'une seule incontinence grave, les résultats sont satisfaisants 6 fois et physiologique une seule fois. Dans le dernier groupe des malformations basses, 4 enfants présentent occasionnellement des accidents en présence de selles diarrhéiques provoquant un soiling.

Il fut extrêmement difficile d'essayer de définir la qualité de la continence vis à vis des *gaz*. Dans le groupe des malformations hautes, pour autant que l'âge permettait d'éclaircir ce problème, aucun enfant n'était capable de les contrôler. La situation est tout à fait parallèle dans le groupe des agénésies anales alors que le contrôle est physiologique dans la plupart des malformations basses exception faite de 3 enfants.

Seuls 5 de nos 40 enfants semblent présenter une diminution de leur *sensation anorectale* et de leur besoin de défécation, cependant, ce besoin n'est absent chez aucun d'entre eux, compte tenu de l'âge. 4 se retrouvent dans le groupe des malformations hautes. Le dernier enfant du troisième groupe présente une légère débilité (no 25).

5 enfants présentent une *défécation* laborieuse, 3 dans le premier groupe, 2 dans le dernier.

Les mouvements du *sphincter externe* sont absents chez 9 enfants (7 formes hautes et 2 formes intermédiaires). Les contractions sphinctériennes, bien que présentes, sont faibles 11 fois (4 formes hautes, 5 formes intermédiaires et 2 basses). Cliniquement, la sangle *pubo-rectale* est totalement inefficace une seule fois, satisfaisante 10 fois (5 formes hautes, 4 formes intermédiaires et une forme basse).

Ainsi l'ensemble des scores de l'étude clinique regroupent 26 bons résultats, 10 résultats satisfaisants et 4 mauvais résultats.

Tableau VIII

Malformations anorectales	BONS	SATISF.	MAUVAIS
Hautes	5	6	2
Intermédiaires	4	2	2
Basses	17	2	
Total	26	10	4

B – Résultats de l'étude électromyographique
(Tabl. IX – X – XI – XII)

Chez la plupart de nos 40 enfants, des électromyographies post-opératoires furent effectuées à intervalles réguliers permettant d'obtenir une image précise de l'évolution électromyographique à long terme des structures musculaires examinées. De plus, dès 1970, nous avons effectué des examens électromyographiques du sphincter externe et de la sangle pubo-rectale avant toute cure chirurgicale de la malformation. C'est ainsi que le *double contrôle pré-et post-opératoire* s'est fait chez 7 malformations anorectales hautes, 4 intermédiaires et 7 basses. Les plus âgés d'entre eux ont actuellement atteint l'âge de 6 à 7 ans. Dans le premier groupe, 4 sphincters externes jugés normaux avant l'intervention ont présenté des tracés

Tableau IX Résultats de l'étude électromyographique

MALFORMATIONS ANORECTALES HAUTES

		EMG PRE-OPERATOIRE						EMG POST-OPERATOIRE							
		ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		REMARQUE	SCO-RE
		SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE		
1 PN	10a ♂							—	—	—	—	N	N	Signes dénervation	1
2 CV	9a ♀							±	—	—	—	N	N	Signes dénervation	1
3 TW	8a ♂							±	±	±	±	M	M	Atteinte myogène secondaire	2
4 GS	7a ♂							±	±	±	±	N	N	Signes dénervation faibles	2
5 GF	7a ♂							±	±	±	±			Activités faibles	2
6 OD	7a ♂							—	±	—	±				2
7 PP	6a ♂	+	+	+	+			±	—	±	—	N	N	Signes dénervation de la sangle	1
8 VF	6a ♂	+		+				±	+	±	±	N	N		2
9 HN	4a ♀	+		+				±	+	±	+				3
10 LJ	4a ♂	±		±		M		±	±	+	+	M	M		2
11 NF	4a ♀	±		±				±	+	±	—	N			3
12 TC	4a ♀	±		+				±	+	—	+				3
13 TS	3a ♀	+		+				±	+	±	+				3

N = signes d'atteinte neurogène
M = signes d'atteinte myogène

Tableau X Résultats de l'étude électromyographique

MALFORMATIONS ANORECTALES INTERMEDIAIRES

			EMG PRE-OPERATOIRE						EMG POST-OPERATOIRE							
			ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		REMARQUE	SCO-RE
			SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE		
14 BD	14a	♀							—	+	—	+	M	M	Atteinte myogène grave du sph. ext.	1
15 SM	11a	♂							±	±	±	±	M	M		2
16 AH	11a	♀	±		±				±	+	±	+	M			3
17 FO	10a	♂							±	±	±	±	M	M	Insuffisance	2
18 BC	9a	♂							+	±	±	+	2			
19 MJ	7a	♂	±		±				±	+	±	+			Insuffisance sph. ext. sans atteinte	3
20 RB	5a	♂	+	+	+	+			+	+	+	+				3
21 CE	2a½	♀	+	+	+	+			+	+	+	+				3

N = signes d'atteinte neurogène
M = signes d'atteinte myogène

soit insuffisants, soit franchement pathologiques dans le sens d'une atteinte myogène secondaire. Pour 3 autres, la sangle, jugée insuffisante, n'a pas péjoré ses performances électromyographiques après l'intervention. Un seul muscle pubo-rectal présente des signes de dénervation après un abaissement abdomino-sacro-périnéal (no 7). Dans le deuxième groupe, les tracés de 4 sphincters externes, 2 fois physiologiques et 2 fois insuffisants avant l'intervention ont gardé les mêmes images lors de contrôles ultérieurs. La sangle pubo-rectale de ces 4 enfants présentait une activité basale et réflexe physiologique avant et après l'intervention. 7 sphincters externes physiologiques des malformations anorectales basses n'ont pas été modifiés par l'intervention exception faite de quelques tracés insuffisants à 12h. 3 sangles examinées avant et après la cure chirurgicale montrent des tracés physiologiques.

Au cours du *contrôle post-opératoire*, aucun sphincter externe du groupe des agénésies anorectales ne présente un tracé totalement normal (activité basale et activité réflexe). Il s'agit parfois de signes d'atteinte neurogène avec cependant pour la plupart d'entre eux des signes d'atteinte myogèneé secondaire. Dans ce même groupe, la situation est un peu plus favorable pour la sangle pubo-rectale dont l'activité basale post-opératoire est physiologique 5 fois, insuffisante 4 fois : signes d'atteinte myogène secondaire et parfois nets signes de dénervation.

La situation post-opératoire des agénésies anales est parallèle. Cependant, dans ce groupe, le sphincter externe est normal 2 fois et il présente une seule fois des signes d'atteinte myogène extrêmement grave. 4 sangles ont des tracés physiologiques alors que 4 autres montrent des signes d'atteinte myogène de degrés divers.

L'analyse des malformations basses offre un tableau tout à fait différent et plus optimiste. Le sphincter externe présente quelques signes d'atteinte myogène et une seule sangle de ce groupe présente quelques légers signes d'atteinte myogène. Les résultats des investigations électromyographiques démontrent 24 score favorables, 12 satisfaisants et 4 de mauvaise qualité (Tabl. XII).

Tableau XII

Malformations anorectales	BONS	SATISF.	MAUVAIS
Hautes	4	6	3
Intermédiaires	4	3	1
Basses	16	3	0
Total	24	12	4

C – Résultats de l'étude radiologique
(Tabl. XIII – XIV – XV – XVI)

La dynamique sigmoïdo-recto-anale lors de l'étude de la défécation est en général bonne. On note cependant dans le premier groupe une hypo-activité légère chez le premier enfant alors que deux autres possèdent une hyper-activité de leur région colique distale. Dans le deuxième groupe, 3 enfants présentent également une légère hyper-activité et

Tableau XI Résultats de l'étude électromyographique

MALFORMATIONS ANORECTALES BASSES

		EMG PRE-OPERATOIRE						EMG POST-OPERATOIRE							
		ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		ACTIVITE BASALE		ACTIVITE REFLEXE		ATTEINTE		REMARQUE	SCORE
		SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE	SPH	SGLE		
22 SA	15a ♀							+	+	+	+				3
23 SA	12a ♂							+	+	+	+				3
24 HT	11a ♂							±	+	±	+	M		Atteinte myogène secondaire. Ancien abcès encapsulé réveillé par l'EMG	2
25 SF	11a ♀							+	+	+	+				2
26 VN	11a ♀							±	+	±	+	M		Atteinte myogène secondaire	3
27 CN	10a ♀							+	+	+	+				3
28 GE	9a ♂							+	+	+	+				3
29 QA	9a ♀							+	+	+	+				3
30 MS	9a ♀							+	±	+	±		N	Légère atteinte neurogène	2
31 SA	8a ♀							+	+	+	+				3
32 DL	7a ♂							+	+	+	+				3
33 AC	6a ♂	+		+				+	+	+	+				3
34 RS	6a ♀	+	+	+	+			+	+	+	+				3
35 TB	6a ♂	+		+											3
36 GM	5a ♀							+	+	+	+				3
37 HN	5a ♀	+		+				+	+	+	+				3
38 RS	3a ♀	+		+				+	+	+	+				3
39 CC	2a ♀	+	+	+	+										3
40 RS	1a ♀	+	+	+	+			+	+	+	+				3

N = signes d'atteinte neurogène
M = signes d'atteinte myogène

un autre une hypo-activité. Seules 4 malformations anorectales basses souffrent d'une certaine hypo-contractibilité sigmoïdo-recto-anale.

L'analyse de *l'angle basal* est différente suivant le groupe de malformations considérées. Parmi les formes hautes, plusieurs angles basaux présentent des valeurs égales ou supérieures à 110°. Les angles les plus faibles mesurés ne sont que de 90°. Dans le second groupe, cet angle est en général plus fermé et nous avons pu mesurer deux fois des angles de 80°. Pour le dernier groupe, l'angle basal est au minimum de 90°, exception faite de 6 enfants qui présentent des angles de 100 ou 110°. La *différence* entre l'angle basal et l'angle de défécation (D) est assez faible dans le premier groupe ne dépassant que 3 fois la valeur de 40°. L'excursion de la sangle pubo-rectale est meilleure parmi les agénésis anales (40° ou plus chez 6 enfants). Finalement, dans le dernier groupe, seuls 2 enfants présentent une mauvaise excursion de leur sangle pubo-rectale (25° et 20°). Le *coefficient* de raccourcissement du canal anal (Q) est d'ordinaire médiocre dans le premier groupe exception faite de 2 cas et meilleur dans le groupe des malformations intermédiaires. 3 enfants du dernier groupe possèdent un canal ano-rectal relativement rigide, incapable de se raccourcir normalement. De ce fait, nous avons pu observer 22 scores de bonne qualité, 14 satisfaisants et 4 mauvais (Tabl. XVI).

Tableau XIII Résultats de l'étude radiologique

MALFORMATIONS ANORECTALES HAUTES

		DYNAMIQUE SIGMOIDO-RECTO-ANALE	ANGLE BASAL	D	Q	REMARQUE	SCORE
1 PM	10a ♂	hypoactivité	145°	15°	0,9		1
2 CV	9a ♀	bonne	130°	10°	0,8		1
3 TW	8a ♂	hypoactivité	120°	30°	0,7	Rigidité relative	2
4 GS	7a ♂	bonne	110°	30°	0,8		2
5 GF	7a ♂	bonne	130°	30°	0,75		1
6 OD	7a ♂	légère hyperactivité	110°	40°	0,8	Long canal anal	2
7 PP	6a ♂	bonne	90°	20°	0,8		2
8 VF	6a ♂	bonne	90°	30°	0,85		2
9 HN	4a ♀	bonne	90°	60°	0,6		3
10 LJ	4a ♂	bonne	100°	20°	0,8	Rigidité recto-anale	2
11 NF	4a ♀	bonne	100°	25°	0,6		2
12 TC	4a ♀	bonne	90°	25°	0,7		3
13 TS	3a ♀	bonne	100°	40°	0,6		3

Tableau XIV Résultats de l'étude radiologique

MALFORMATIONS ANORECTALES INTERMEDIAIRES

			DYNAMIQUE SIGMOIDO-RECTO-ANALE	ANGLE BASAL	D	Q	REMARQUE	SCORE
14 BD	14a	♀	légère hyperactivité	110°	20°	0,8		1
15 SM	11a	♂	bonne	110°	30°	0,7		2
16 AH	11a	♀	hyperactivité	80°	40°	0,6		3
17 FO	10a	♂	légère hyperactivité	80°	40°	0,8		2
18 BC	9a	♂	légère hyperactivité	85°	55°	0,6		2
19 MJ	7a	♂	bonne	120°	40°	0,65		2
20 RB	5a	♂	bonne	90°	50°	0,66		3
21 CE	2a½	♀	bonne	95°	45°	0,7		3

Discussion

A – Clinique

L'absence des contrôles des gaz, des selles liquides et dans une moindre mesure des selles molles, la présence de souillure plus ou moins grave, plus ou moins fréquentes sont des caractéristiques des agénésies anorectales (25, 27, 29, 21). Même des enfants possédant un bon contrôle sphinctérien pour les selles solides deviennent incontinents lors d'épisodes diarrhéiques. Leur appareil anorectal semble tout à fait inefficace dans des situations de stress ou d'urgence. Les enfants présentant des incontinences graves ne sentent pas leurs selles s'écouler ou définissent mal le remplissage rectal. Ils ne remarquent pas le début d'une défécation réflexe. Le groupe des malformations anorectales intermédiaires présente une légère amélioration générale de la qualité de la continence avec toutefois une impossibilité de contrôle efficace des selles diarrhéiques et des gaz. Cependant, ces enfants sont moins sujets au soiling. La qualité de l'appareil sphinctérien, autant du point de vue morphologique que fonctionnel est meilleure pour les agénésies anales. Nous pensons, comme *Nixon,* que la cause principale de la différence qualitative de la continence entre les formes hautes et intermédiaires d'une part et basses d'autre part est à mettre sur le compte de l'absence d'un sphincter interne fonctionnel dans les deux premiers groupes (21). Parmi les malformations anorectales basses, seuls quelques enfants ne peuvent dominer les épisodes diarrhéiques, alors que le contrôle est bon pour les selles formées. De plus, seuls les enfants de ce groupe sont capables de retenir efficacement leurs gaz, du moins les plus âgés. Les souillures notées lors de notre enquête

Tableau XV Résultats de l'étude radiologique

MALFORMATIONS ANORECTALES BASSES

	DYNAMIQUE SIGMOIDO-RECTO-ANALE	ANGLE BASAL	D	Q	REMARQUE	SCORE
22 SN 15a ♀	bonne	100°	40°	0,45		3
23 SA 12a ♂	bonne	60°	70°	0,5		3
24 HT 11a ♂	hypoactivité	110°	25°	0,75		2
25 SF 11a ♀	bonne	80°	40°	0,7		3
26 VN 11a ♀	bonne	90°	80°	0,65		3
27 CN 10a ♀	bonne	90°	50°	0,6		3
28 GE 9a ♂	bonne	90°	40°	0,45		3
29 QA 9a ♀	bonne	90°	45°	0,6		3
30 MS 9a ♀	hypoactivité	80°	55°	0,5	Légère distension sigmoïdienne	3
31 SA 8a ♀	hypoactivité	100°	20°	0,8		2
32 DL 7a ♂	bonne	85°	45°	0,5		3
33 AC 6a ♂	bonne	100°	40°	0,6		3
34 RS 6a ♀	hypoactivité	80°	40°	0,5		3
35 TB 6a ♂	bonne	90°	45°	0,6		3
36 GM 5a ♀	bonne	90°	50°	0,6		3
37 HN 5a ♀	bonne	110°	80°	0,7		2
38 RS 3a ♀	bonne	80°	45°	0,5		3
39 CC 2a ♀	bonne	100°	40°	0,5		3
40 RS 1a ♀	bonne	90°	45°	0,5		3

Tableau XVI

Malformations anorectales	BONS	SATISF.	MAUVAIS
Hautes	3	7	3
Intermédiaires	3	4	1
Basses	16	3	
Total	22	14	4

surviennent seulement en présence de selles diarrhéiques, jamais en présence de selles de consistance normale. Leur appareil sphinctérien est physiologique.

L'appréciation du toucher rectal dans les malformations anorectales réclame quelques commentaires. Dans les formes hautes et intermédiaires, la muqueuse anale (ancien côlon abaissé) est entourée sur une partie de son trajet de deux enveloppes musculaires (cylindre rectal et côlon abaissé). De plus, les manipulations opératoires et la tendance de ces tissus à développer des cicatrices sténosantes entraînent la formation d'une gangue plus ou moins fibreuse et rigide.

L'appréciation de la sangle pubo-rectale ou du sphincter externe se fait donc à travers ces éléments dont il faut tenir compte. La souplesse ou la rigidité tissulaire de l'appareil anorectal reconstruit pourra, dans une certaine mesure, gêner la fonction des structures musculaires striées et influencer le résultat clinique. Pour les formes basses, les problèmes du canal anal sont distaux et n'ont pas de répercussions trop importantes. Il existe pour nos 40 enfants une relation nette entre la qualité du contrôle des selles ou des gaz et la qualité des mouvements de la sangle pubo-rectale.

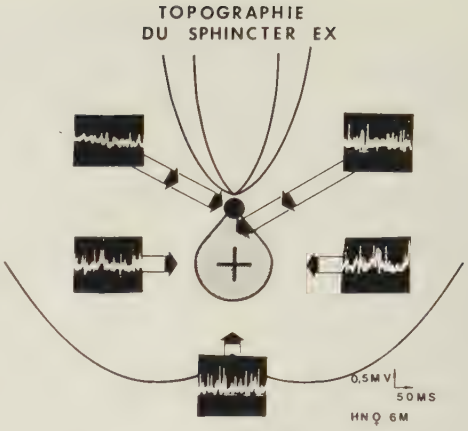
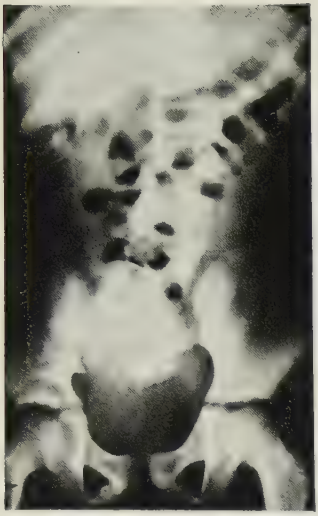


Fig. 6 Topographie et qualités potentielles du sphincter externe d'une fillette de 6 mois (no 37) présentant un anus vulvaire. Bonne qualité du sphincter (zone grise) post. à l'anus vulvaire. Pas d'activité basale ant. à l'anus vulvaire

B – Electromyographie

Le principal inconvénient de cet examen est la narcose. De plus, il est parfois difficile de doser le Chlorhydrate de Kétamine pour n'atteindre que l'analgésie cutanée désirée. En effet, une narcose trop profonde fait disparaître toute activité basale. Nous n'avons observé qu'une seule complication : un enfant (no 24) a dévelopé après cet examen un abcès ischio-rectal, probablement par réveil d'un ancien abcès encapsulé datant de la première intervention. Nous avons effectué plus de 250 EMG chez des enfants souffrant de myéloméningocèle, de constipation, etc. . ., sans connaître d'autre incident.

L'intérêt de l'EMG est double. Dans la phase pré-opératoire, cet examen permet tout d'abord une localisation exacte du sphincter externe (Fig. 6) ou de la sangle pubo-rectale ainsi qu'une appréciation de leur valeur fonctionnelle potentielle permettant de définir précisément la tactique opératoire. Lors de l'évolution post-opératoire, cet examen permet une compréhension plus précise de la qualité ou de l'insuffisance de la fonction, par la mise en évidence du caractère des troubles neurogènes, myogènes ou mixtes, ainsi qu'une localisation précise de cette atteinte. En situant ce type de lésion, on éclaire dans beaucoup de cas le tableau clinique d'une lumière nouvelle. En effet, de nombreuses fois, il nous a été possible d'objectiver une lésion au niveau de l'un des muscles striés, voire de définir un côté ou un cadran atteint plus spécifiquement. Le caractère neurogène ou myogène des tracés électromyographiques permet de faire un pas de plus dans la nature du défect fonctionnel et se révèle très utile en regard de la clinique ou de la radiologie afin de définir une nouvelle attitude thérapeutique. Des troubles neurogènes graves se carac-



a

c

Fig. 7 Enfant no 1. *(a)* Rachis, *(b)* étude de la défécation et *(c)* région périnéale (cf. également Fig. no 1 atteinte neurogène)

b

térisent d'ailleurs chez deux enfants (nos 1 et 2) par une atteinte plus diffuse des segments sacrés, compliquée d'une vessie neurologique.

Cas no 1 (Fig. 7)

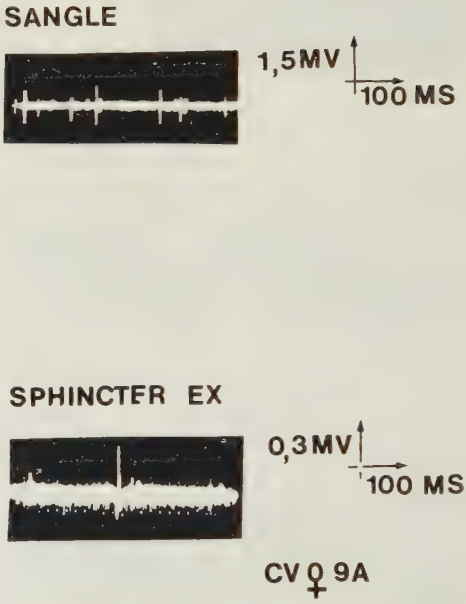
C'est à trois jours de vie que l'agénésie anorectale haute avec fistule recto-urétrale de ce garçon fut opérée par voie abdominopérinéale. Sur le plan clinique, lors de nos contrôles à 10 ans, il présente une incontinence grave avec un net trouble de la sensation rectale, sans participation active de la musculature striée sphinctérienne pendant la défécation. L'EMG révèle une atteinte neurogène nette avec atteinte myogène secondaire du sphincter externe et de la sangle pubo-rectale (Fig. 1). Les résultats radiologiques ne sont pas meilleurs. L'angle basal est beaucoup trop ouvert (145°), l'excursion de la sangle est faible (15°). On note également une rigidité du canal anal (Q = 0,9). La colonne vertébrale comporte des malformations complexes lombo-sacrées. En plus, il existe une vessie neurologique en voie de décompensation avec spasme au niveau du sphincter externe urétral. Notre bilan fonctionnel anorectal nous a permis de démontrer nettement que le trouble principal de nature congénitale dépasse le cadre de la malformation du tractus digestif.

Cas no 2 (Fig. 8)

Cette fillette fut opérée à l'âge de deux semaines par voie abdomino-périnéale d'une agénésie anorectale avec fistule rectovaginale. Sur le plan clinique, il existe une incontinence totale grave avec de nets troubles de la sensation

a

b



c

Fig. 8 Enfant no 2. *(a)* Rachis, *(b)* périné et *(c)* EMG : atteinte neurogène grave de la sangle et atteinte myogène du sphincter externe

rectale et du besoin de défécation. Cliniquement l'anus est béant, la sangle et le sphincter externe inefficaces. L'EMG révèle une atteinte neurogène importante avec atteinte myogène secondaire et atrophie des muscles. Radiologiquement l'angle basal est effacé (135°), la sangle se déplace peu (10°), le canal anal se raccourcit mal (0,8). Chez cette enfant l'EMG précise que les troubles primitifs congénitaux se trouvent au-delà des structures viscéro-musculaires. En plus d'une grave malformation de la colonne lombo-sacrée, il existe une vessie neurologique en voie de décompensation.

Les tracés myogènes sont en partie d'origine congénitale (hypoplasie du sphincter externe surtout marqué dans certaines formes hautes et intermédiaires) en partie d'origine iatrogène ; de plus, pour certains d'entre eux, les tracés enregistrés au niveau de la sangle pubo-rectale, sans être pathologiques montrent une insuffisance à la fois de l'activité basale et de l'activité réflexe laissant suspecter une relative insuffisance fonctionnelle. Finalement, nous avons noté occasionnellement, lors des

contrôles consécutifs, de nombreux mois, voire années, après la fin du traitement chirurgical, une lente péjoration, spécialement de type myogène.

Cas no 4 (Fig. 9)

C'est à l'âge de deux mois que fut opéré par un abaissement abdomino-périnéal ce garçon de 7 ans présentant une malformation anorectale haute. Lors du dernier contrôle, on note une incontinence pour les selles solides et diarrhéiques, accompagnées de souillures fréquentes. L'atteinte myogène notée lors du premier examen au niveau du sphincter externe semble s'être aggravée au cours des années, alors que l'activité de la sangle pubo-rectale, sans être pathologique, présente une activité basale et réflexe nettement insuffisante. Sur le plan radiologique, l'angulation basale est trop importante (130°) alors que l'excursion de la sangle n'est que de 30° avec un raccourcissement du canal anal suffisant (0,7).

Dans plusieurs cas, nous avons pu constater que l'intervention n'a pas du tout modifié les tracés électromyographiques. Parmi les agénésies anales, la gravité et l'importance, des lésions sont moins importantes. L'explication réside probablement dans le fait que la sangle pubo-rectale de ce groupe est beaucoup mieux développée et dans une position qui nécessite moins de manipulations lors de l'opération.

Cas no 20 (Fig. 10)

Cet enfant mongole âgé de 5 ans a été opéré à 8 mois par un abaissement abdomino-sacro-périnéal d'une agénésie anale. L'évolution clinique est excellente, les tracés électromyographiques physiologiques et l'examen radiologique normal, traduisant une excellente souplesse fonctionnelle et efficace de la région anorectale.

Parmi le groupe des malformations anorectales basses, la situation est prati-

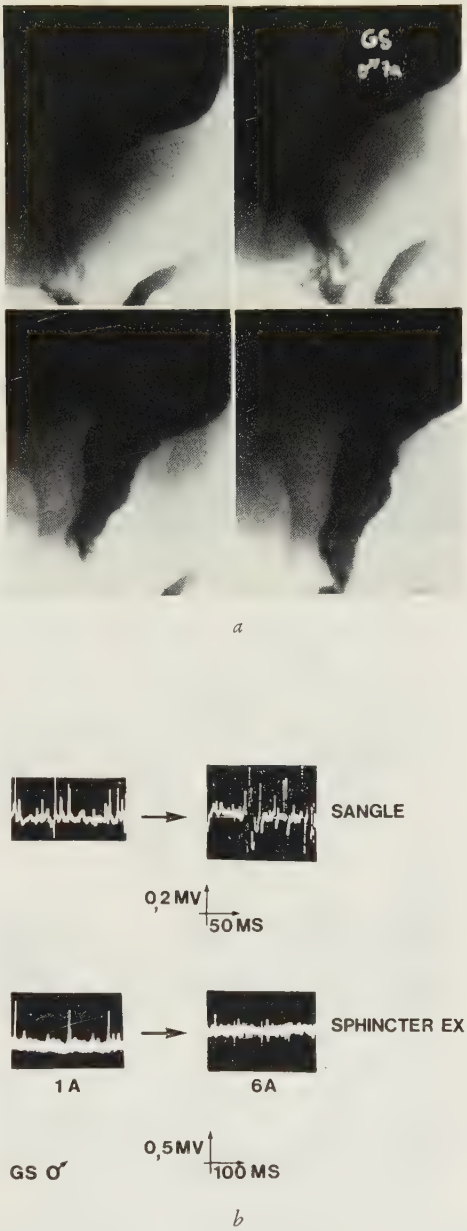
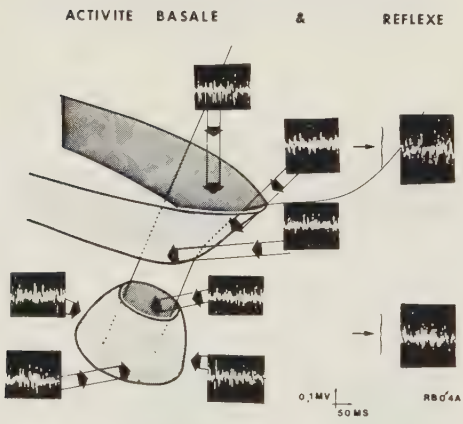


Fig. 9 Enfant no 4. *(a)* Étude de la défécation et *(b)* EMG à l'âge de 1 an et 6 ans : insuffisance de l'activité basale de la sangle et péjoration de l'activité basale du sphincter externe avec atteinte myogène

a



b

Fig. 10 Enfant no 20. *(a)* Étude de la défécation. *(b)* EMG du sphincter externe et de la sangle : bonne activité basale et réflexe

quement physiologique exception faite de quelques sphincters externes présentant des atteintes myogènes secondaires (Fig. 1, no 24).

Les examens électromyographiques permettent de constater que la combinaison d'une malformation haute ou intermédiaire et d'une intervention abdomino(-sacro)-périnéale laisse ou parfois aggrave des troubles préexistants. Il n'existe pas de différence notable entre les atteintes de la sangle des enfants opérés par voie abdomino-périnéale ou abdomino-sacro-périnéale.

C – Radiologie

On peut schématiquement dire que les malformations anorectales hautes ont une angulation basale plus ouverte, un angle de défécation plus obtu. La différence plus faible entre ces deux valeurs est également caractéristique. Dans ce groupe, la sangle pubo-rectale ne semble pas casser la jonction anorectale et paraît plus limitée dans ses mouvements (cf. cas nos 1, 2, 4). Le coefficient de raccourcissement est également plus grand, comme si le canal ne pouvait pas facilement diminuer sa longueur.

Dans le groupe des malformations anorectales intermédiaires, la situation est plus physiologique, bien que l'angle basal reste toujours trop élevé. On constate cependant que l'excursion de la sangle est plus satisfaisante, même pour les enfants qui sur le plan clinique n'obtiennent pas un très bon score. Il en va de même pour le coefficient de raccourcissement du canal anal qui montre des valeurs plus proches de la norme.

A l'opposé dans les malformations anorectales basses, l'angle basal est plus aigu, la jonction anorectale plus fermée et donc étanche. L'angle de défécation se trouve être moins important que dans

les formes hautes. Par contre, la différence D entre ces deux mesures est plus grande, traduisant un mouvement plus ample du muscle. Le coefficient Q évolue d'ailleurs parallèlement, traduisant une participation harmonieuse de toutes les structures. L'explication de ces différentes constatations, notamment pour les malformations hautes et intermédiaires, est à rechercher dans la malformation anorectale elle-même ainsi que dans la technique opératoire. Dans les agénésies anorectales le cul-de-sac est situé au-dessus de la sangle qui est elle-même mal développée. Lors de l'intervention, la longueur du forage entre la base du cul-de-sac rectal et la marge anale est importante. De ce fait, la sangle est prédisposée dès le départ à la formation d'une angulation basale trop ouverte. Ces différents facteurs influencent très certainement la qualité de la continence radiologique comme l'ont constaté plusieurs auteurs (2, 9, 10, 17, 20).

Nous pensons cependant que notre analyse systématique permet une compréhension précise, à la fois qualitative et quantitative de la fonction anorectale.

Conclusion

Le but du traitement chirurgical des malformations anorectales est d'assurer une continence et une défécation normales. La nécessité d'un bilan fonctionnel pré-opératoire précis et la recherche étiopathogénique d'une insuffisance fonctionelle au cours de l'évolution post-opératoire furent les motifs qui nous ont conduit à développer cette présente méthode d'investigations. Un *bilan clinique* rigoureux et systématique permet une analyse à la fois morphologique et neuro-fonctionnelle des structures sphinctériennes striées. L'*EMG* offre la possibilité dans une phase préopératoire de localiser et d'apprécier les possibilités fonctionnelles potentielles du sphincter externe et de la sangle pubo-rectale. Lors de l'évolution postopératoire, ce même examen peut nous permettre de préciser ou d'exclure une atteinte neuromusculaire. Finalement, *l'étude radiologique* de la continence et de la défécation à l'aide de l'amplificateur de brillance avec enregistrement sur film 70 mm, fournit une analyse qualitative précise de la dynamique anorectale ainsi qu'une étude quantitative de cette fonction. L'intégration de ces différentes investigations permet de définir la qualité des facteurs en relation directe avec la continence et la défécation afin de guider efficacement les options thérapeutiques.

Résumé

En présence d'une malformation ano-rectale, la nécessité d'un bilan fonctionnel pré-opératoire précis et la recherche étiopathogénique d'une insuffisance ano-rectale nous ont conduit à développer une méthode d'investigation clinique, électromyographique et radiologique.

L'analyse de 40 enfants ayant présenté des malformations anorectales (13 formes hautes, 8 intermédiaires et 19 basses) montre que le bilan clinique permet une approche non seulement morphologique, mais également fonctionnelle, que l'EMG offre la possibilité de localiser et d'apprécier les possibilités fonctionnelles avant toute intervention ou la compréhension et la localisation d'une éventuelle insuffisance post-opératoire, et que l'étude radiologique de

la continence et de la défécation permet une analyse qualitative et quantitative de la dynamique ano-rectale. La synthèse de ces renseignements offre, pensons-nous, une meilleure argumentation lors du choix thérapeutique.

Zusammenfassung

Eine Methode klinischer, elektromyographischer und röntgenologischer Untersuchungen von ano-rektalen Mißbildungen bei Kindern ist entwickelt worden, die es erlaubt, präoperativ und postoperativ den genauen Funktionswert zu beurteilen und die Pathogenese einer anorektalen Insuffizienz zu erklären.

Wir haben 40 Fälle mit ano-rektalen Mißbildungen untersucht (13 hohe, 8 intermediäre und 19 tiefe Formen). Neben der klinischen Untersuchung erlaubt das EMG eine genaue präoperative Lokalisation und Beurteilung der funktionellen Möglichkeiten. Postoperativ hilft es bei einer Insuffizienz, diese zu lokalisieren und zu verstehen. Die ano-rektale Dynamik kann röntgenologisch sowohl quantitativ als auch qualitativ analysiert werden.

Wir glauben, daß alle diese Punkte für die Wahl der Therapie wichtig sind.

Summary

A method of clinical assessment, electromyographic and radiological investigation of cases of ano-rectal malformation in children has been developed for precise pre-operative and post-operative evaluation of function and diagnosis of the underlying cause.

An analysis of 40 cases of ano-rectal malformation (13 high level, 8 intermediate and 19 low level) showed that clinical evaluation enables both a morphological and a functional assessment to be made, that electromygography enables muscular defect to be localized, the quality of function demonstrated, and post-operative functional results intelligible, and that radiological studies of continence and defaecation enable ano-rectal function to be analyzed both qualitatively and quantitatively. These data together facilitate the choice of treatment.

Resumen

Hemos desarrollado un método de investigación clínica, electromiográfica y radiológica de las malformaciones ano-rectales. Fué la necesidad de establecer exámenes pre-operatorios precisos para reconocer la etio-patogenia de la malformación susodicha, lo que instigó este trabajo.

El estudio de 40 niños que presentaron una malformación ano-rectal (13 formas altas, 8 intermediarias y 13 bajas) muestra que:

– el examen clínico permite un acercamiento no solamente morfológico sino también funcional de la lesión;

– el EMG ofrece la posibilidad de localizar y apreciar las cualidades funcionales antes de cualquier intervención quirúrgica y de comprender, además de localizar, una eventual insuficiencia post-operatoria;

– el estudio radiológico de la continencia y de la defecación permite un análisis cuantitativo y cualitativo de la dinámica ano-rectal.

La síntesis de estas informaciones ofrece, pensamos, una mejor argumentación al escoger el método terapéutico.

Bibliographie

1. Archibald, K. C. and Goldschmith, E. I. : Sphincteric Electromyography. Arch. Phys. Med 48 : 387 (1967).
2. Berger, D. und Landry, M. : Funktionelle Untersuchung der Defäkation beim Kinde. Fortschr. Röntgenstr. 121: 428 (1974).
3. Berger, D., Genton, N., Schneider, C. L. und Landry, M. : Die Bedeutung des EMG bei präoperativen und post-operativen morphologischen und funktionellen Untersuchungen bei anorektalen Mißbildungen. Z. Kinderchir. In Press.
4. Bischop, B., Garry, R. C., Roberts, T. D. M. and Todd, J. K. : Control of External Sphincter of Anus in Cat. J. Physiol, London, 134 : 229 (1956).
5. Bors, E. and Comarr, A. E. : Neurological Urology. Basel: Karger 1971.
6. Brown, B. St. J.: Defecography or Ano-rectal Studies in Children Including Cine Fluorography Observation. J. Canad. Ass. Radiol. 16 : 66 (1965).
7. Chantraine, A. : Intérêt de l'étude électromyographique des sphincters striés anal et

urétral chez l'homme. J. belge Méd. phys. Rhum. 20 : 265 (1965).
8. Chantraine, A. et Balthazar-Letawe, D.: Electromyographie des sphincters striés urétral et anal chez l'enfant normal. Étude descriptive et analytique. Electromyography 8 : 311 (1968).
9. Cremin, B. J. : The Radiology Assessment of Anorectal Anomalies. Clinical Radiology 22 : 239 (1971).
10. Cywes, S., Cremin, B. J. and Louw, J. H.: Assessment of Continence after Treatment for Anorectal Agenesis : A Clinical and Radiologic Correlation. J. Pediat. Surg. 6: 132 (1971).
11. Floyd, W. F. and Wallas, E. W. : Electromyogram of the Sphincter Ani Externus in Man. J. Physiol. 122 : 599 (1953).
12. Gaston, E. A. : Fecal Continence Following Sphincter-preserving Operations for Rectal Cancer. Amer. J. Proctol. 12 : (1961).
13. Goligher, J. C. : Further Reflexions on Preservation of the Anal Sphincter in the Radical Treatment of Rectal Cancer. Proc. roy. Soc. Med. 55 : 341 (1962).
14. Holschneider, A. M. : Electromyographische Untersuchung der Musculi sphincter ani externus und internus in bezug auf die anorektale Manometrie. Langenbecks Arch. klin. Chir. 333: 303 (1974).
15. Holschneider, A. M. : The Problem of Anorectal Continence. Progr. Pediat. Surg. 9 : 85 (1976).
16. Ihre, T. : Studies on Anal Function in Continent and Incontinent Patients. Gastroenterology 5: supp. 25 (1974).
17. Kelly, J. H. : Cine Radiology in Anorectal Malformations. J. Pediat. Surg. 4 : 538 (1969).
18. Kiesewetter, K. B. : Imperforate Anus – the Rationale and Technique of the Sacro-abdomino-perineal Operation. J. Pediat. Surg. 2: 106 (1967).
19. Lahoda, F., Ross, A. und Issel, W. : EMG-Fibel. Frankfurt : Johann Ambrosius Barth 1973.
20. Louw, J. H., Cywes, S. and Cremin, B. J.: The Results of Treatment in Anorectal Agenesis. South Afr. J. Surg. 9 : 31 (1971).
31. Nixon, H. H. and Puri, P. : The Results of Treatment of Anorectal Anomalies : A Thirteen to Twenty Year Follow-up. J. Pediat. Surg. 12 : 27 (1977).
22. Nusslé, D., Genton, N. et Bozic, C.: Sémiologie radiologique fonctionelle dans la maladie de Hirschsprung et dans d'autres formes de dyschésie. Ann. Radiol. 19 : 111 (1976).
23. Parks, A. G., Porter, N. H. and Melzak, S. : Experimental Study of the Reflex Mechanism Controlling the Muscles of the Pelvic Floor. Dis. Colon Rect. 5: 407 (1962).
24. Rehbein, F. : Operation der Anal- und Rektumatresie mit Rektourethralfistel. Chirurg 30: 417 (1959).
25. Schärli, A. F. : Die angeborenen Mißbildungen des Rektums und Anus. Aktuelle Probleme in der Chirurgie. Bern-Stuttgart-Wien: Hans Huber 1971.
26. Soave, F. : Hirschsprung's Disease : A New Surgical Technique. Arch. Dis. Child. 39 : 116 (1964).
27. Stephens, F. and Smith, E. D. : Ano-rectal Malformations in Children. Chicago: Year Book Medical Publ. 1971.
28. Taverney, D. and Smiddy, F. G. : An Electromyographic Study of the Normal Function of the External Anal Sphincter and Pelvic Diagram. Dis. Colon Rect. 2: 485 (1955).
29. Taylor, I., Duthie, H. L. and Zachary, R. B. : Anal Continence Following Surgery for Imperforate Anus. J. Pediat. Surg 8 : 497 (1973).

Adresse de l'auteur: Dr. Denis Berger, Service de chirurgie pédiatrique, CHUV,
CH-1011 Lausanne

TABLE DES MATIERES

Introduction 5

Méthode d'investigation clinique, électromyographique et radiologique 5

A – Etude clinique 5

B – Etude électromyographique 6

C – Etude radiologique 9

Casuistique 10

Présentation des résultats 11

A – Résultats de l'étude clinique 11

B – Résultats de l'étude électromyographique 16

C – Résultats de l'étude radiologique 19

Discussion 22

A – Clinique 22

B – Electromyographie 24

C – Radiologie 28

Conclusion 29

Bibliographie 30